

Aus dem Anatomischen Institut der Universität Fribourg
Direktor: Prof. Dr. med. A. Faller

Über eine extreme Minusform der Strahlenzahl der unteren Extremität beim Menschen

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel
vorgelegt von

Josef Ottiger
von Rickenbach (Luz.)

Basel 1957

Von der Medizinischen Fakultät Basel genehmigt auf Antrag von
Prof. Dr. med. et phil. G. Wolf-Heidegger

Tag der Promotion: 21. November 1956

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit gewidmet

Herrn Prof. Dr. med. A. Faller, Direktor des Anatomischen Institutes der Universität Fribourg, spreche ich für die Überlassung des Themas, des Untersuchungsgutes und für mannigfaltige Anregungen im Verlaufe der Untersuchungen und bei der schriftlichen Abfassung meinen besten

Dank aus.

Nicht einzeln im Buchhandel

Überreicht vom Verfasser

Sonderabdruck aus:

Anatomischer Anzeiger Bd. 104, Heft 6/10, 1957

VEB GUSTAV FISCHER VERLAG · JENA

Druckerei „Magnus Poser“
Jena, V/10/1
Printed in Germany.

Veröffentlicht unter der Lizenznummer 2213
des Amtes für Literatur und Verlagswesen der
Deutschen Demokratischen Republik.

Nachdruck verboten.

(Aus dem Anatomischen Institut der Universität Fribourg [Schweiz].
Vorstand: Prof. Dr. A. FALLER.)

Über eine extreme Minusform der Strahlenzahl der unteren Extremität beim Menschen.

Von JOSEF OTTIGER.

Mit 13 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 1. Oktober 1956.)



Allgemeines über den kongenitalen „Fibuladefekt“.

Zu den Minusschwankungen in der Ausbildung der Extremitäten gehört das Fehlen einzelner Strahlen (Hauptstrahl, Nebenstrahl, Binnenstrahlen) oder langer Röhrenknochen allein. Die Bezeichnung „Defekt“ ist meist nicht sinngemäß, da diese Skeletteile teilweise oder gar nicht angelegt werden und eher als „Aplasien“ zu bezeichnen wären. Unter „Defekt“ versteht man das Verschwinden einer zunächst angelegten Bildung (*deficere* = wegmachen). Unter den Aplasien langer Röhrenknochen ist diejenige der Fibula die häufigste.

1698 gab GOELLER ein Werk über Mißbildungen heraus, in dem zum ersten Male ein „Defekt“ einer Fibula beschrieben wurde. KÜMMEL (1895) zitiert in seiner Arbeit „Die Mißbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Überzahl“ 193 Fälle von Extremitätenmißbildungen. Davon entfallen mehr als 40% auf kongenitale Aplasien der Fibula. Der Fibuladefekt kann einseitig oder doppelseitig, total oder partiell sein. HAUDEK (1896) gibt eine Zusammenstellung von 97 Fällen. Dabei war der Defekt: 68mal einseitig (43mal total, 25mal partiell) und 29mal doppelseitig (46mal total, 12mal partiell). Von den von MAZZITELLI (1898) angegebenen 109 Fällen waren: 68 einseitig (48 total, 20 partiell) und 39 doppelseitig (60 total, 18 partiell). Das einseitige, totale Fehlen der Fibula ist die häufigste Form des kongenitalen Fibuladefektes. Unter den doppelseitigen Fällen sind mehr totale Defekte zu finden als unter den einseitigen Fällen, was den Parallelismus zwischen der Quantität der Anomalie und dem Grade ihrer Extensität hervorhebt. Nach BARUCH (1908) ist bei den partiellen Defekten meistens ein proximales, sehr selten ein distales Fibularudiment vorhanden.

Im allgemeinen sind mit der mangelhaften Entwicklung eines langen Röhrenknochens ganz bestimmte Ausfälle an den Finger- oder Zehenstrahlen verbunden. FISSON (1924) fand bei 15 Fällen von Fibuladefekt 7mal abnorme Zehenzahl. HALM (1903) untersuchte 113 Fälle aus der Literatur und fand dabei in 57 Fällen Oligodaktylie:

16mal Fehlen der 5. Zehe

29mal Fehlen der 4. und 5. Zehe

9mal Fehlen der 3., 4. und 5. Zehe

3mal Fehlen der 2., 3., 4. und 5. Zehe

Die Minus- und Plusvariationen, welche zu Oligo- und Polydaktylie führen, entsprechen einer Tendenz zur Abweichung von der normalen 5-Strahligkeit. MÜLLER (1937) faßt die Rückbildungserscheinungen von der leichten Hypoplasie der Randknochen der Fußwurzel über die partiellen Defekte bis zu dem völligen Fehlen eines Unterschenkelknochens und bestimmter Randstrahlen des Fußes als verschiedene Grade einer einheitlichen Fehlbildungstendenz auf. Nach WERTHEMANN (1952) sind die Defekte der Röhrenknochen nicht unbedingt mit Defekten der Finger oder Zehen verbunden. In der Literatur wurden zahlreiche Fälle von kongenitalem Fibuladefekt beschrieben, bei denen ein Strahlendefekt nicht nachgewiesen werden konnte.



Abb. 1. Linke untere Extremität von dorsal. Abb. 2. Unterschenkel und Fuß von lateral.

Zum klinischen Bild gehören neben dem Fehlen der Fibula unter Ersatz durch ein fibröses Band, eine Verkürzung und Atrophie des Gliedes, eine typische Krümmung der Tibia, eine Hautnarbe über der Konvexität der Tibiakrümmung und eine Fehlstellung und Deformation des Fußes.

Nach SEBAG (1924) liegt der Grund für die Verkürzung der Tibia in der abnormen Kleinheit der unteren Epiphyse, während die obere mehr oder weniger normal ist. In vielen Fällen konnte bei gut entwickeltem proximalen Epiphysenkern dessen Fehlen am distalen Tibiaende festgestellt werden. Die Tibia ist in den meisten Fällen im unteren Drittel nach vorne konvex gebogen. FRICKE (1887) und andere betrachten diese Krümmung für die 5.—6. Embryonalwoche als physiologisch. Später werde sie durch die sich entwickelnde Fibula wieder gestreckt. Bei Fehlen der Fibula bleibe auch die Streckung aus. DOHRN (1938) macht für die Tibiakrümmung die Zugwirkung der Wadenmuskulatur und der Achillessehne verantwortlich. Nach RABAUD (1924) u. a. führt das undehnbare fibröse Band, das in den meisten Fällen die Fibula ersetzt, sogenannter Fibulaersatz oder Fibulasehne, zur Biegung der Tibia bei deren Wachstum. Die Hautnarbe über der Konvexität der Tibiakrümmung ist nach KIRMISSON (1898) und HAUDEK (1896) keine echte Narbe, sondern eine Hautatrophie. Die Valgusstellung des Fußes läßt sich durch das Fehlen eines lateralen Knöchels leicht erklären. Der Talus wird dadurch nicht mehr in einer Gabel festgehalten und gleitet nach lateral ab. SCHARFF (1909) u. a. beschrieben Kombinationen des kongenitalen Fibuladefektes mit Femurdefekt derselben Seite, Luxation, Hypoplasie oder Defekt der Patella, Hüft- und

Kniegelenksluxationen, Fehlen der Ligamenta decussata und des Ligamentum collaterale laterale. Nach MERCAT (1926) ist der Fibuladefekt sehr häufig und fast konstant mit einer Syndaktylie, meistens der beiden inneren Zehen verbunden. STRACKER (1942) beschrieb drei Fälle von totalem Fibuladefekt und betont die Zusammengehörigkeit mit der Volkmannschen Sprunggelenksdeformität. WERTHEMANN (1952) zitiert einige interessante Fälle von Strahlendefekten:

Fall NIGST, Linkes Bein: Defekt des 5. Zehenstrahles. Fünf Fußwurzelknochen. Im Unterschenkel ist Tibia und Fibula vorhanden. Rechtes Bein: Defekt des 4. und 5. Strahles und der Fibula. Aplasie der distalen Gelenkfläche der Tibia. Nur drei Fußwurzelknochen vorhanden, ebenso nur drei Zehenstrahlen. Atrophie der Extremität. Spitzfußstellung. Der fibulare Randdefekt des 4. und 5. Strahles ist eng verbunden mit dem einfachen Defekt nur des 5. Strahles.



Abb. 3. Weichteilsyndaktylie von plantar.

Fall ESAU (64jähriger Mann), Linker Fuß: Vier Zehen. Weichteilsyndaktylie zwischen 1. und 2. Zehe. An allen Zehen fehlen die Mittelphalangen (= Assimilationshypophalangie). Der Kleinzeenstrahl fehlt. In der Fußwurzel sind Naviculare und Cuneiforme I verschmolzen. Zwischen Metatarsus IV und Calcaneus artikuliert das Cuboid. Cuneiforme II und III sind rudimentär. Zwischen Talus und Calcaneus ist ein deutliches Gelenk. Rechter Fuß: Drei Zehen. Weichteilsyndaktylie zwischen 1. und 2. Zehe, ebenfalls (geringer) zwischen 2. und 3. Zehe. Mittelglieder der 2. und 3. Zehe fehlen (= Assimilationshypophalangie). 4. und 5. Strahl fehlen. Fußwurzel: Cuneiforme und Cuboid fehlen. Calcaneus artikuliert durch langen Fortsatz mit Metatarsale II und III. Talus und Calcaneus sind knöchern verschmolzen.

Zwischen 2. und 3. Zehe leichte Weichteilsyndaktylie. Im Fuß finden sich drei Metatarsalknochen (I—III). Fußwurzel: Talus und Calcaneus sind im hinteren Abschnitt miteinander verwachsen. Der vordere Abschnitt der Fußwurzel wird von drei Knochen gebildet, die als Cuneiformia gedeutet werden. Naviculare und Cuboid fehlen.

Fall WERTHEMANN (55jährige Frau): Fibula-Doppelfdefekt, wobei 2. und 3. Strahl im Grundglied verschmolzen sind. Am 2. Strahl Assimilationshypophalangie, am 3. Strahl Brachymesophalangie. Fußwurzelknochen: In der distalen Reihe zwei Cuneiformia, die proximale Reihe zeigt überhaupt nur den Calcaneus. Talus, Naviculare, Cuboid und Cuneiforme III fehlen. Tibia und Fibula vorhanden. Fibula stark verkürzt, Tibia plump und nach vorne und innen convex gekrümmt.

Die vier bei WERTHEMANN (1952) angeführten Fälle bilden eine Reihe von Fehlbildungen leichteren Grades bis zu schweren Defekten ganzer Strahlen. Unsere Mißbildung ist ein Beispiel einer noch extremeren Minusform.

Eigene Beobachtung einer extremen Minusform der Strahlenzahl der unteren Extremität.

Frau A. R., 60jährig, kinderlos, soll zeitlebens an Krücken gegangen sein. Weitere anamnestische Angaben, insbesondere über Vorkommen der gleichen oder ähnlicher Mißbildungen in der Verwandtschaft, konnten nicht erhoben werden.

Beschreibung der äußeren Form.

Der linke Unterschenkel steht zum normal entwickelten Oberschenkel in einer spitzwinkligen Kontrakturstellung von weniger als 45 Grad (Abb. 1). Über dem lateralen Kniegelenkspalt ist die Patella zu tasten. Der Unterschenkel ist stark atrophisch und verkürzt: Kniegelenkspalt — distales Ende der Tibia =

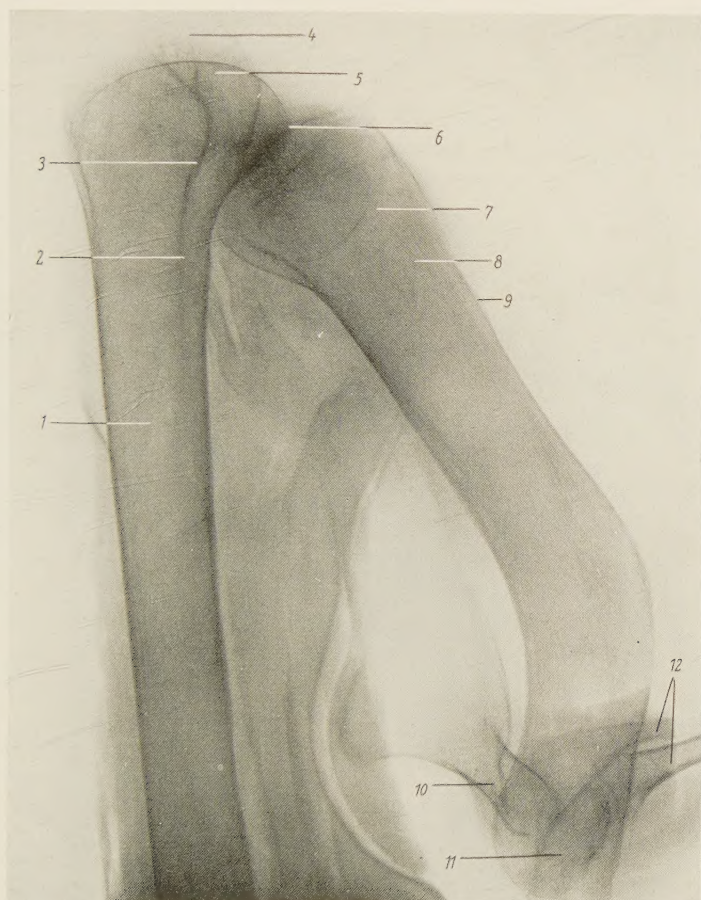


Abb. 4. Röntgendarstellung der Skeletteile. Aufnahme medio-lateral. Beachte die Eindellung der Weichteile durch die Kontrakturstellung. 1 Femur, 2 Planum popliteum, 3 Fossa intercondylaris, 4 Condylus lateralis femoris, 5 Condylus medialis femoris, 6 Tuberculum intercondylare tibiae, 7 Basis patellae, 8 Tibia, 9 Tuberositas tibiae, 10 Calcaneus, 11 Talus, 12 Ossa metatarsalia.

23 cm. Die Tibia weist im unteren Drittel eine nach ventral konvexe Krümmung auf (Abb. 2). Über dem Scheitel der Tibiakrümmung ist die Haut atrophisch und auf einer Länge von 4,5 cm und einer Breite von 1 cm mit der darunterliegenden Tibia fest verwachsen. Eine Fibula kann palpatorisch nicht nachgewiesen werden. Der Fuß ist nach lateral luxiert (Valgusstellung), um 10 Grad dorsal flektiert

(Hackenfuß) und um 45 Grad proniert. Es sind nur zwei Zehen vorhanden, zwischen denen eine totale Weichteilsyndaktylie (Abb. 3) besteht. Die Gesamtfußlänge beträgt 14,0 cm. Ein Fußgewölbe fehlt. Die Fußsohle springt wulstig vor. Die beiden vorhandenen Mittelfußknochen sind nicht palpierbar.

Röntgenbilder der Skeletteile.

Gelenkkopf und Gelenkpfanne des linken Hüftgelenkes sind in bezug auf Form und Größe deutlich unterentwickelt (Inaktivitätshypoplasie). Femurdia-

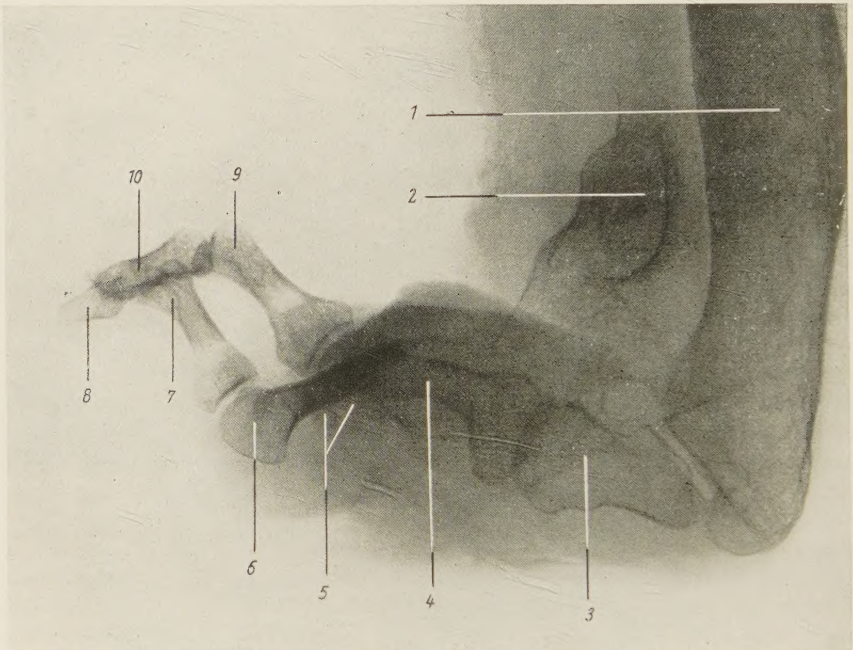


Abb. 5. Röntgendarstellung des Fußskelettes. Aufsicht von lateral. 1 Tibia, 2 Calcaneus, 3 Talus, 4 Os metatarsale I, 5 Ossa sesamoidea, 6 Os metatarsale II, 7 Phalanx proximalis digiti II, 8 Phalanx media et distalis digiti II (Assimilationshypophalangie), 9 Phalanx proximalis hallucis, 10 Phalanx distalis hallucis.

physe und proximales Ende sind normal entwickelt. Das distale Femurende zeigt einen dem physiologischen Genu valgum entsprechenden höheren medialen Condylus als lateral. Der Winkel zwischen Femurschaft und der beide Condyli tangierenden Horizontalebene (Kniebasis) beträgt 72 Grad. Der mediale Epicondylus ist breit ausladend, der laterale kleiner. Die Patella ist nach lateral luxiert und liegt über dem lateralen Kniegelenkspalt (Abb. 4). Ihre Basis ist proximal gerichtet. Die Tibia ist beträchtlich verkürzt. Der Abstand zwischen Kniegelenkspalt und distalem Ende der Tibia beträgt 23 cm (Trochanterspitze — Kniegelenkspalt = 40 cm). In der ventro-dorsalen Aufsicht erscheint der Tibiaschaft bedeutend schmaler als in der seitlichen Aufsicht. Die beiden Condyli tibiae sind

normal entwickelt. An der ventralen Seite des oberen Diaphysenabschnittes ist die Tuberositas tibiae erkennbar. In der seitlichen Aufsicht weist die Tibia zwischen ihrem mittleren und kaudalen Drittel eine nach vorne konvexe Krümmung auf (Abb. 4). Röntgenologisch sind keine Zeichen einer früheren Fraktur erkennbar. Der Biegungswinkel beträgt 135 Grad. Das distale Endstück der Tibia weicht



Abb. 6. Röntgenkontrastdarstellung der arteriellen Gefäße. Aufnahme medio-lateral. 1 A. femoralis, 2 A. poplitea, 3 A. tibialis anterior, 4 A. recurrens tibialis posterior, 5 A. recurrens tibialis anterior, 6 A. tibialis posterior, 7 A. peronea, 8 A. plantaris medialis, 9 A. plantaris lateralis, 10 Ramus perforans einer A. metatarsea.

vom normalen Bau beträchtlich ab. In der ventro-dorsalen Aufsicht läßt sich zwar eine geringgradige Verdickung des distalen Tibiaendes erkennen, jedoch fehlt die Bildung eines eigentlichen Malleolus. An der lateralen Seite des untersten Ab-

schnittes artikuliert die Tibia mit einem der beiden Mittelfußknochen des nach lateral luxierten Fußes. Die Fibula fehlt vollständig. Von den Fußwurzelknochen sind nur zwei vorhanden. Der eine entspricht nach Größe, Form und Lage dem Calcaneus. Durch die starke Luxation der Fußpartie nach fibular hat sich der Calcaneus an die laterale Seite des untersten Tibiaabschnittes gelegt. Ein längerer, schmal auslaufender Fortsatz steht annähernd parallel zur Tibia (Abb. 5). Das Tuber calcanei projiziert sich auf dem Röntgenbild in den Tibiaschatten. Ein kürzerer und breiter Fortsatz gegen die Metatarsalknochen artikuliert einerseits mit einem der beiden vorhandenen Metatarsalia, andererseits mit dem anderen Fußwurzelknochen und entspricht dem distalen Teil des Fersenbeines. Der zweite Fußwurzelknochen ist ein kleines längsovales Knochenstück, das an seinem proximalen Teil mit der Tibia, im mittleren Abschnitt mit dem distalen Teil des Calcaneus und an seinem distalen Teil mit dem Os metatarsale I artikuliert. Die Deutung dieses Knochenstückes ist schwierig, doch dürfte es am ehesten dem Talus entsprechen. Das Os naviculare, das Os cuboideum sowie die Ossa cuneiformia fehlen. Von den beiden Ossa metatarsalia ist das mediale deutlich kürzer und kräftiger entwickelt als das laterale. Proximal steht es in gelenkiger Verbindung mit dem als Talus gedeuteten Fußwurzelknochen. Das distale Gelenkköpfchen trägt an der plantaren Seite zwei Sesambeine. Es schließen sich zwei kurze kräftige Phalangen an. Die Deutung dieser Zehe als Hallux bietet keine Schwierigkeiten. Das zweite Os metatarsale ist länger und viel graziler. Seine Basis artikuliert mit dem distalen Fortsatz des Calcaneus. Dem distalen Gelenkköpfchen schließen sich ebenfalls zwei schlanke Phalangen an. Durch Assimilationshypophalangie sind Phalanx media und distalis verschmolzen.

Röntgenkontrastuntersuchung der arteriellen Gefäße.

Die arteriellen Gefäße wurden durch Injektion einer radioopaken Masse in die A. femoralis dargestellt:

Bleimennige	2000 g
Colophonimpulver	1000 g
Leinöl	600 g
Kristallisiertes Phenol	500 g
Schwefeläther	500 g

Die A. femoralis gibt neben zahlreichen kleinen Muskelästen die A. genu descendens ab. Aus der A. poplitea entspringen ebenfalls mehrere kleine Muskeläste sowie die das Kniegelenk versorgenden Gefäße. Bald nach der durch die Kontrakturstellung des Unterschenkels bedingten Krümmung der A. poplitea spaltet sich die A. tibialis anterior ab. Erst viel tiefer teilt sich der Stamm in die A. tibialis posterior und die A. peronea. Die A. tibialis anterior gibt eine kräftige A. recurrens tibialis posterior und eine A. recurrens tibialis anterior ab, außerdem mehrere Haut- und Muskeläste. Auf dem Röntgenbild (Abb. 6) läßt sich die A. tibialis anterior nur bis knapp unterhalb Mitte der Tibia verfolgen. Der plötzliche Stopp erwies sich bei der nachfolgenden Präparation lediglich als Füllungs-

defekt des Gefäßes, das sich weiter bis auf das Dorsum pedis präparieren ließ, wo es durch den Ramus perforans einer A. metatarsa mit der A. plantaris medialis anastomosiert. Nach dem Abgang der A. tibialis anterior teilt sich der Stamm erst in der Mitte des Unterschenkels in die A. tibialis posterior und die A. peronea. Die A. tibialis posterior gabelt sich bald darauf in die A. plantaris medialis und die A. plantaris lateralis, von denen die erstere die obenerwähnte Anastomose mit der A. tibialis anterior bildet.

Präparation der Muskulatur.

Die Beckenmuskeln und die Adduktoren zeigen weder im Aufbau noch im Verlauf nennenswerte Abweichungen von der Norm. Der M. quadriceps femoris ist durch die starke laterale Luxation der Patella nach lateral abgeglitten. Da der M. vastus medialis bis an die mediale Lefze der Crista femoris knapp über dem medialen Epicondylus reicht, hat sich seine Muskelmasse durch die Verlagerung der Ansatzsehne nach lateral über die untere Femurpartie ausgebreitet (Abb. 7b). Seine Funktion als Strecker des Kniegelenkes hat sich in eine Beugefunktion umgewandelt. Das dürfte auch der Grund für die ausgeprägte Beuge-Kontraktur sein. Der M. sartorius macht in seinem Verlauf die typische rechtswendige Schraubentour um den Oberschenkel und setzt mit einer dünnen, fächerförmigen Sehnenplatte an der Facies medialis tibiae an und bildet dort den proximalen Anteil des Pes anserinus superficialis (Abb. 7a). Der M. biceps femoris entspringt mit seinem Caput longum gemeinsam mit dem M. semitendinosus am Tuber ischiadicum, mit dem Caput breve an der Crista femoris und dem Septum intermusculare laterale. Die Muskelfasern des Caput longum gehen noch vor der Vereinigung mit dem Caput breve in eine breite, bandförmige Sehne über (Abb. 7b). Die gemeinsame Endsehne ist sehr kräftig. Ihr größter Anteil strahlt in die Unterschenkel fascia aus, während ein straffer, schmaler Teil am lateralen Condylus der Tibia dort ansetzt, wo normalerweise das Fibulaköpfchen mit der Tibia artikuliert. Einige Sehnenfasern bilden zusammen mit einer schmalen Verlängerung der Ursprungssehne des M. peroneus longus einen Ersatz für das fehlende Lig. collaterale laterale des Kniegelenkes und setzen am lateralen Condylus des Femur an. Zwischen der Bicepssehne und der Fascia lata bestehen drei schmale sehnige Brücken (Abb. 8). Zusammen mit dem Caput longum des M. biceps femoris entspringt der M. semitendinosus am Tuber ossis ischii. Sein Muskelbauch geht in der Mitte des Oberschenkels in einen schmalen runden Sehnenstrang über, der entlang dem M. semimembranosus abwärts zieht. Mit den Ansatzsehnen des M. gracilis und des M. sartorius bildet er den Pes anserinus superficialis (Abb. 12a) und strahlt breit fächerförmig in die Unterschenkel fascia ein (Abb. 7a). Der M. semimembranosus liegt zwischen Semitendinosus und Biceps femoris einerseits und Adduktor magnus andererseits. Die breitflächige Ansatzsehne zieht medial von den Sehnen des M. sartorius und des M. gracilis gegen die dorsale Fläche des Condylus medialis tibiae und bildet dort den Pes anserinus profundus.

Der *M. tibialis anterior* benützt die laterale Tibiafläche bis hinauf zum Epicondylus tibiae und die straffaserige *Fascia cruris* als Ursprung (Abb. 8, Abb. 12b). Im unteren Drittel des stark verkürzten Unterschenkels geht der kurz-faserige Muskelbauch in eine kräftige, plattgedrückte Sehne über. Diese verläuft, immer eng dem Schienbein anliegend, in gerader Richtung zum unteren Tibiaende und setzt dort ventral mit breitem fächerförmigem Endstück an.

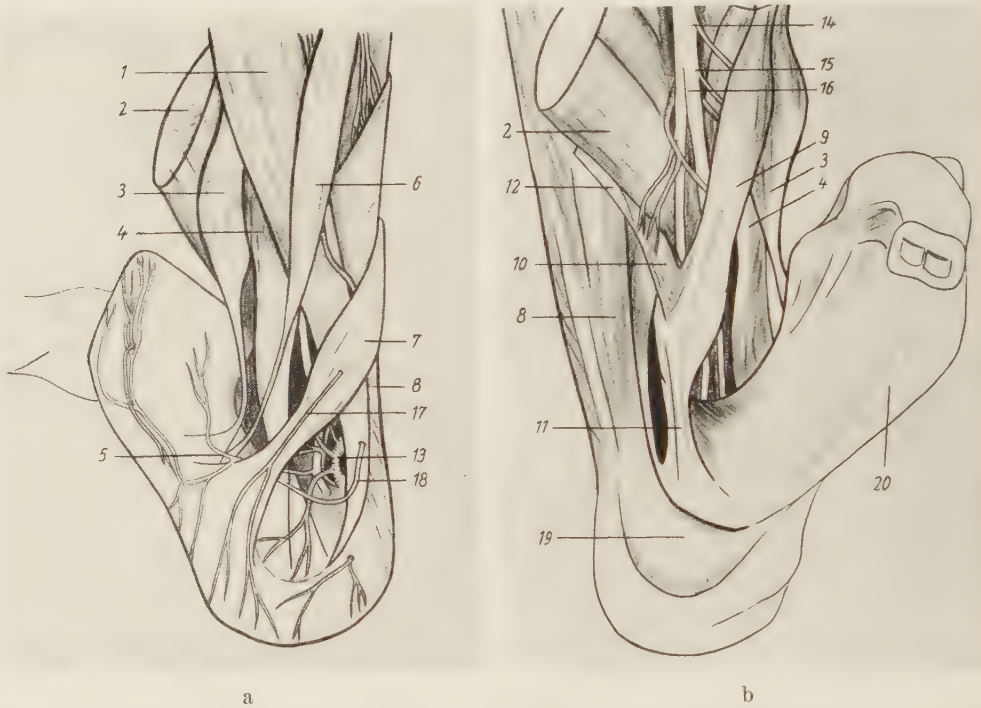


Abb. 7. Linke untere Extremität von medial (a) und von latero-dorsal (b). Kontrakturstellung des Unterschenkels. Präparation der Oberschenkelmuskulatur. 1 *M. adductor magnus*, 2 *M. gluteus maximus*, 3 *M. semitendinosus*, 4 *M. semimembranosus*, 5 *Pes anserinus superficialis*, 6 *M. gracilis*, 7 *M. sartorius*, 8 *M. quadriceps femoris*, 9 *M. biceps femoris*, Caput longum, 10 *M. biceps femoris*, Caput breve, 11 Ansatzsehne des *M. biceps femoris*, 12 Septum intermusculare laterale, 13 A. poplitea, 14 N. ischiadicus, 15 N. tibialis, 16 N. peroneus communis, 17 N. infrapatellaris, 18 N. saphenus, 19 Patella, 20 Tibia.

Ein kleiner Teil der Sehnenfasern verflocht sich an der plantaren Seite des Fußes mit dem Bandapparat, der die Tibia, den Talus und die Basis des Os metatarsale I verbindet. Der flachgedrückte *M. extensor digitorum longus* entspringt mit langen Muskelfasern am lateralen Condylus tibiae und an der oberen Partie der Facies lateralis tibiae (Abb. 12b). Die proximalste Ursprungsstelle ist durch die luxierte Patella verdeckt. In der Mitte des Unterschenkels bildet sich eine kräftige Endsehne, die sich kurz vor dem Lig. cruceiforme in zwei platte Strecksehnen teilt, von denen die eine an der Basis der zweiten Phalanx der zweiten Zehe, die

andere an der Basis der Endphalanx der Großzehe inseriert (Abb. 13b). Zwischen *M. tibialis anterior* und *M. extensor digitorum longus* liegt in den unteren zwei Dritteln des Unterschenkels der *M. extensor hallucis longus* (Abb. 8, Abb. 12b). Da Fibula und Membrana interossea fehlen, entspringt er ebenfalls von der *Facies lateralis tibiae*. Die Endsehne unterfährt das *Lig. cruciforme*, dringt aber nicht bis zur Endphalanx der Großzehe vor, sondern inseriert an der dorso-medialen Seite der Basis des *Os metatarsale I* (Abb. 13b).

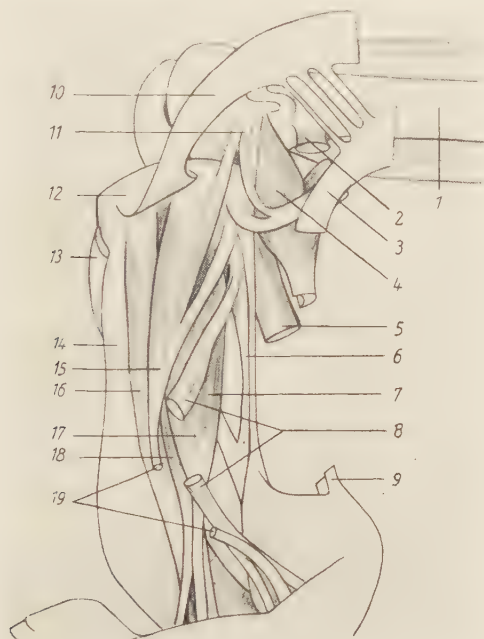


Abb. 8. Die Unterschenkelmuskulatur von lateral. Das Kniegelenk ist freigelegt. Die Patella ist entfernt. Distaler Teil der Fascia lata und der Bicepssehne erhalten. Ein Teil der Unterschenkelmuskulatur ist durchtrennt. Darstellung der „Fibulasehne“. 1 Femur, 2 Ursprung des lateralen Gastrocnemius, 3 Sehne des *M. biceps femoris*, 4 *M. soleus*, 5 *M. flexor hallucis longus*, 6 „Fibulasehne“, 7 *M. extensor digitorum longus*, 8 *M. peroneus brevis*, 9 Ansatz der Achillessehne, 10 Fascia lata, 11 Ersatz des *Lig. collaterale laterale*, 12 *Condylus lat. tibiae*, 13 *Lig. patellae*, 14 Tibia, 15 *M. peroneus longus*, 16 *M. tibialis anterior*, 17 *M. extensor digitorum longus*, 18 *M. extensor hallucis longus*, 19 Sehne des *M. peroneus longus*.

Der Hauptteil des *M. peroneus longus* benützt ebenfalls den *Epicondylus lateralis tibiae* zum Ursprung. Eine exakte Trennung der Ursprungsfasern des *M. extensor digitorum longus* und des *M. peroneus longus* ist nicht möglich. Ein schmales Faserbündel der Ursprungssehne des *M. peroneus longus* bildet zusammen mit einem Teil der Ansatzsehne des *Biceps femoris* das fehlende *Lig. collaterale laterale* des Kniegelenkes (Abb. 8). Ein kleiner Teil des *M. peroneus longus* entspringt dort, wo das Fibulaköpfchen mit der Tibia artikulieren sollte

und wo ebenfalls ein Teil der Bicepssehne inseriert. Zwischen diesem lateralen Anteil und dem Hauptanteil des Muskels geht der N. peroneus durch (Abb. 12b). Die starke rundliche Sehne des M. peroneus longus tritt an der Außenseite des Calcaneus über der zweigeteilten Sehne des M. peroneus brevis tiefer, gelangt aber nicht bis zur Planta pedis, sondern inseriert schon an der Außenseite der Basis des Os metatarsale II (Abb. 11b, Abb. 13b). An Stelle der Fibula spannt sich zwischen dem lateralen Condylus tibiae und dem schmalen proximalen Fortsatz des Calcaneus ein im Querschnitt halbmondförmiges straffes Band, das an seinen beiden Enden sich deutlich verdickt (Abb. 8). Zwischen dem distalen Abschnitt dieses Fibulaersatzes und der Crista interossea der Tibia besteht eine schmale, schräg aufwärts ziehende bindegewebige Brücke, die als Rudiment einer Membrana interossea gedeutet werden kann (Abb. 8). Der M. peroneus brevis entspringt am oberen Drittel des Fibulaersatzes. Die Endsehne teilt sich an der Seite des Calcaneus in zwei Teile, von denen der eine im Bandapparat sich verliert, der Calcaneus und Tibia verbindet, während der andere Teil an der Dorsalseite der Basis des Os metatarsale II inseriert (Abb. 8, Abb. 11b).

Der mediale Kopf des M. gastrocnemius ist etwas breiter als der laterale. Beide entspringen über den entsprechenden Condylen des Femur am Planum popliteum. Die kurz gebauten Muskelbäuche vereinigen sich bald (Abb. 8, Abb. 12a) und gehen in die breite Achillessehne über, die sich gegen das Tuber calcanei verschmälert und an ihm kappenförmig inseriert. Der M. soleus hat seinen Ursprung am lateralen Epicondylus tibiae und am lateralen Epicondylus femoris (Abb. 8). Auch er ist kurz gebaut und tritt oberhalb des Tuber calcanei in die Achillessehne ein. Am Planum popliteum, wenig unterhalb der Ursprungsstelle des lateralen Kopfes des Gastrocnemius entspringt der M. plantaris. Ein zweites schmales Muskelbündel stammt von der Abgangsstelle des M. soleus. Das dünne Sehnenband verliert sich in der Masse der Achillessehne. Der M. popliteus entspringt oberhalb von der Linea poplitea der Tibia. Eine flache Sehne des M. semimembranosus überquert das distale Ursprungsgebiet des M. popliteus. Die schräg nach lateral oben verlaufenden Muskelfasern vereinigen sich zu einer breiten flachen Sehne, die über die dorsale Wand der Kniegelenkscapsel zum lateralen Epicondylus femoris zieht. Der Ursprung des M. flexor digitorum longus und der des M. tibialis posterior an der dorsalen Fläche des medialen Epicondylus tibiae und des medialen Teiles der Linea poplitea tibiae lassen sich nicht scharf voneinander scheiden. Die Trennung der beiden Muskeln erfolgt erst etwas über der Mitte des Unterschenkels. Die Endsehne des M. flexor digitorum longus zieht zur dorsalen unteren Begrenzung der Tibia, wo sie durch ein Lig. laciniatum festgehalten wird, und tritt dann auf die Planta pedis über, wo sie entlang der beiden Metatarsalia verläuft. Sie teilt sich in zwei schlanke rundliche Sehnen, die an der plantaren Fläche der Endphalangen der beiden vorhandenen Zehen inserieren (Abb. 9). Die Sehne des M. tibialis posterior wird an der Facies medialis tibiae in deren distalstem Abschnitt durch ein zartes Retinaculum und durch das

Lig. laciniatum festgehalten. Das fächerförmig sich verbreiternde Endstück strahlt in den Bandapparat aus, der Talus und Calcaneus miteinander verbindet (Abb. 11a). Der M. flexor hallucis longus nimmt von der dorso-lateralen Fläche der Tibia im oberen Drittel Ursprung (Abb. 12b). Die starke Endsehne teilt sich an der medialen Seite des Calcaneus. Der eine Teil inseriert am distalen Ende des Calcaneus, der andere an der medialen Seite der plantaren Fläche des proxi-

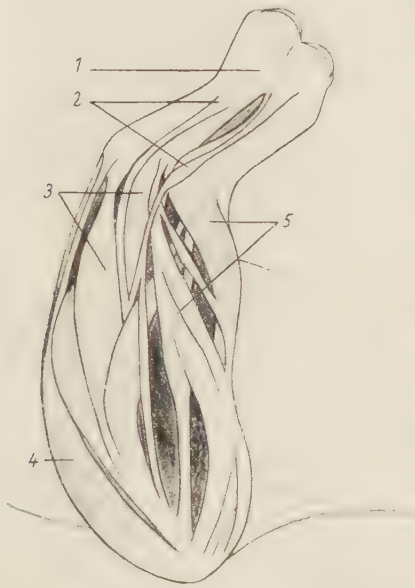


Abb. 9. Die Plantarmuskulatur des Fußes nach Entfernung der Aponeurosis plantaris. 1 Hallux, 2 Endsehnen des M. flexor digitorum longus, 3 M. flexor hallucis brevis, 4 M. abductor hallucis, 5 M. flexor digitorum brevis.

malen Teiles des Os metatarsale I. Die Sehne reicht nicht bis zu den Großzehengphalangen (Abb. 11a).

Am Fuß fehlt die dorsale Muskulatur vollständig. Die Beurteilung der Plantarmuskulatur bietet beträchtliche Schwierigkeiten. An der Eminentia medialis läßt sich der M. abductor hallucis deutlich abgrenzen. Er entspringt an der medialen Seite des Tuber calcanei und setzt an der Basis der Grundphalanx der Großzehe an (Abb. 9). Unter diesem Muskel teilt sich eine aponeurotisch gebaute, flache Ursprungssehne in mehrere zum Teil sehr kleine Muskelbündel auf, von denen das stärkste den zweiköpfigen M. flexor hallucis brevis mit Ansatz am medialen und lateralen Sesambein in der Kapsel des Grundgelenkes der Großzehe bildet (Abb. 9). Ein sehr zartes Muskelbündel verbindet sich mit dem lateralen Teil der zweigeteilten Endsehne des M. flexor digitorum longus. Dieses Muskel-

bündel sowie die Muskulatur der Eminentia plantaris lateralis wird von einem dritten, etwas kräftigeren Muskel unterfahren, der an der Basis der Grundphalanx der zweiten Zehe inseriert. Die Eminentia plantaris lateralis umfaßt mehrere Muskelbündel, die aus einem gemeinsamen Sehnengeflecht stammen, das von der lateralen Seite des Tuber calcanei Ursprung nimmt. Es dürfte sich um den M. flexor digitorum brevis handeln, wobei drei aus der gemeinsamen

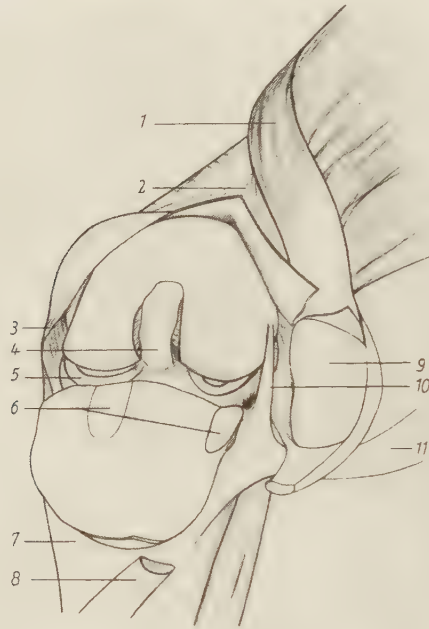


Abb. 10. Kniegelenk von ventral. Das Lig. patellae ist durchtrennt, die Patella seitlich ausgeklappt, die Gelenkscapsel breit eröffnet. 1 M. quadriceps femoris (umgestülpt), 2 Recessus superior der Kniegelenkscapsel, 3 Medialer Anteil der Gelenkscapsel, 4 Lig. cruciatum, 5 Meniscus medialis, 6 Corpus adiposum infrapatellare, 7 Tibia, 8 Lig. patellae, 9 Facies articularis patellae, 10 Bandersatz des fehlenden Lig. collaterale laterale, 11 Fascia lata (abgetrennt).

Ursprungssehne stammende Muskelbündel wieder in eine gemeinsame Endsehne auslaufen, welche an der Basis der Grundphalanx der Großzehe inseriert. Ein weiteres kräftiges Bündel setzt an der Basis der Grundphalanx der zweiten Zehe an (Abb. 9).

Präparation der Bänder und Gelenke.

Das mit der Patella nach lateral abgeglittene Lig. patellae wird an der Vorderseite des Kniegelenkes durch einen kappenförmigen Kapselanteil ersetzt. Darunter liegt ein zweizipfliges Corpus adiposum infrapatellare. Der proximale Anteil der vorderen Kapselwand bildet einen kleinen Recessus superior (Abb. 10). Aus der medialen Kapselwand läßt sich das Lig. collaterale

mediale herauspräparieren. Der mediale Meniscus ist damit verwachsen. Ein Lig. collaterale laterale fehlt. Statt dessen vereinigen sich einige Faserbündel der Ansatzsehne des M. biceps femoris und der Ursprungssehne des M. peroneus longus zu einem eher locker gebauten Bandersatz (Abb. 8). Die beiden Ligamenta cruciata lassen sich nicht genau voneinander trennen. Es sind nur spärliche straffe Fasern durchsetzt mit Fettgewebe. Medialer und lateraler Meniscus sind

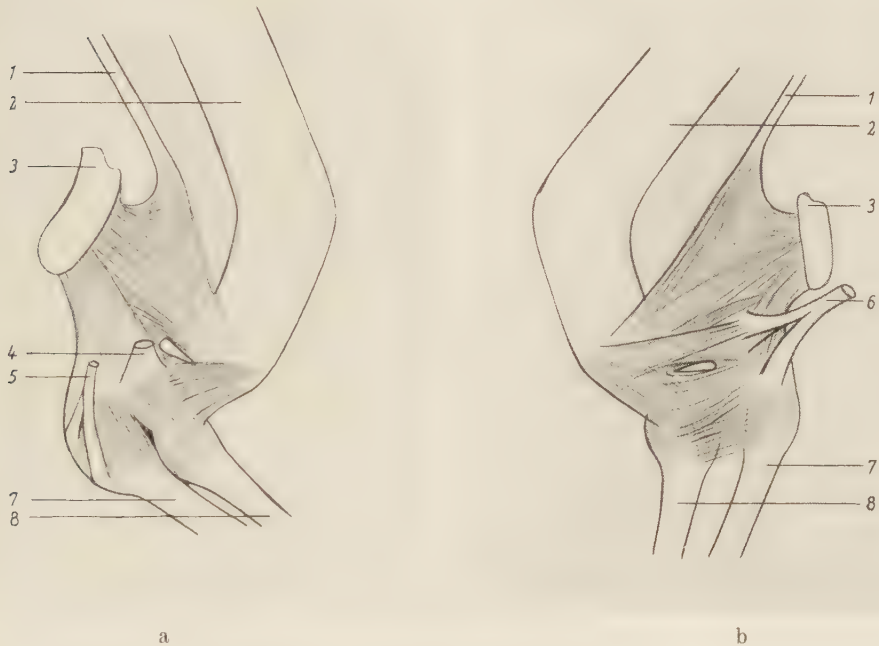


Abb. 11. Bandapparat des Fußgelenkes von medial (a) und lateral (b). 1 Fibulaersatz, 2 Tibia, 3 Ansatz der Achillessehne am Tuber calcanei, 4 Sehne des M. tibialis posterior, 5 Sehne des M. flexor hallucis longus, 6 Sehne des M. peroneus brevis, 7 Os metatarsale II, 8 Os metatarsale I.

vorhanden. Die dorsale Wand der Kniegelenkscapsel ist sehr straff. Um die Kontraktur lösen zu können, muß die Kapsel dorsal durchtrennt werden.

Die gelenkigen Verbindungen zwischen Tibia und Talus sowie zwischen Fußwurzel- und Mittelfußknochen sind primitiv. Entsprechend ist auch der Bandapparat wenig differenziert. Vom Tuber und vom proximalen Fortsatz des Calcaneus gehen mehrere straffe Faserzüge sowohl zum unteren Tibiaende als auch zu dem mit dem Calcaneus in Verbindung stehenden Mittelfußknochen. Vom distalen Fersenbeinfortsatz ziehen ebenfalls kurze, straffe Faserzüge zum Talus und zum Os metatarsale II sowie auch von der Tibia zum Talus und vom Talus zum Os metatarsale I. In diesen eng verflochtenen Bandapparat strahlen auf der medialen Seite die Mm. tibialis posterior und flexor hallucis longus

(Abb. 11a), auf der lateralen Seite die zweigeteilte Endsehne des *M. peroneus brevis* ein (Abb. 11b).

Präparation der Gefäße.

Die *A. poplitea* gibt die das Kniegelenk versorgenden *Aa. genu superior lateralis* und *medialis* ab, welche zusammen mit den *Aa. recurrentes* aus den Unterschenkelarterien das *Rete articulare genu* bilden. Am oberen Rand des *M. popliteus* zweigt die *A. tibialis anterior* ab und läuft entlang der lateralen Seite des *M. tibialis anterior* abwärts. Auf der Höhe der Tibiakrümmung tritt sie unter den Sehnen der *Mm. extensor hallucis longus* und *extensor digitorum longus* durch und gelangt als *A. dorsalis pedis* an die Oberfläche. Durch eine *A. metatarsae perforans* anastomosiert sie mit der *A. plantaris medialis*. Eine einzige *A. metatarsae dorsalis* setzt den Stamm der *A. dorsalis pedis* fort. Sie teilt sich in zwei *Aa. digitales dorsales* (Abb. 13b). Neben mehreren Muskelästen für die Streckergruppe gibt die *A. tibialis anterior* die *Aa. recurrentes tibialis anterior* und *posterior* ab, die zum *Rete articulare genu* aufsteigen. Nach Abgang der *A. tibialis anterior* verläuft die Arterie über den *M. popliteus* und gelangt zwischen den *M. tibialis posterior* und den *M. flexor digitorum*. Erst wenig oberhalb der Tibiakrümmung erfolgt die Teilung in die *A. peronea* und die *A. tibialis posterior* (Abb. 12a). Aus dem gemeinsamen Stamm zweigen mehrere Muskeläste ab für den *M. triceps surae* und die proximalen Anteile der tiefen Beugerschicht. Die distalen Partien der tiefen Beuger werden aus der *A. tibialis posterior* versorgt. Letztere teilt sich nach kurzem Verlauf in die *Aa. plantaris lateralis* und *medialis* (Abb. 12a). Die *A. peronea* liegt zunächst dorsal auf dem fibrösen Gebilde, das die Fibula ersetzt. Unterhalb der Tibiakrümmung dringt sie durch eine Lücke im Bindegewebe, das Fibulaersatz und Tibia miteinander verbindet, und gelangt in das fibuläre Muskelfach (Abb. 12b), wo sie mehrere kleine Muskeläste abgibt. An der Fußsohle teilt sich die *A. plantaris medialis* in einen *Ramus superficialis* und einen *Ramus profundus*. Letzterem entspringen zwei *Aa. metatarsae plantares*, die sich ihrerseits wieder in *Aa. digitales plantares* aufteilen. Sämtliche Muskeln der *Eminentia tibialis* werden aus der *A. plantaris medialis* versorgt. Das Kaliber der *A. plantaris lateralis* ist viel kleiner als das der *medialis* (Abb. 13a). Ein *Ramus perforans* stellt die Verbindung zur *A. dorsalis pedis* her.

Präparation der Nerven.

Der *N. obturatorius* innerviert die Gruppe der Adduktoren und den *M. gracilis* und gibt einen kräftigen *Ramus cutaneus femoris medialis* ab, der die Haut an der medialen Seite des Oberschenkels versorgt. Der *N. femoralis* tritt lateral von der *A. femoralis* unter dem *Lig. inguinale* in die *Fossa ileopectinea*. Zahlreiche Muskeläste innervieren den *M. quadriceps femoris* und den *M. sartorius*. Mehrere kleine Hautäste durchbrechen die *Fascia lata* und versorgen die

Haut an der Ventralseite des Oberschenkels. Ein kräftiger N. saphenus zieht an der lateralen Seite der A. femoralis abwärts, durchdringt die Membrana adductoria, unterfährt die fächerförmige Endsehne des M. sartorius (Abb. 7a) und tritt im Gebiet des Pes anserinus superficialis auf den ventro-medialen Teil des Unterschenkels über. Mit einem Ramus infrapatellaris, der den M. sartorius durchdringt, versorgt er die Haut an der medialen und ventralen Seite des Knie-

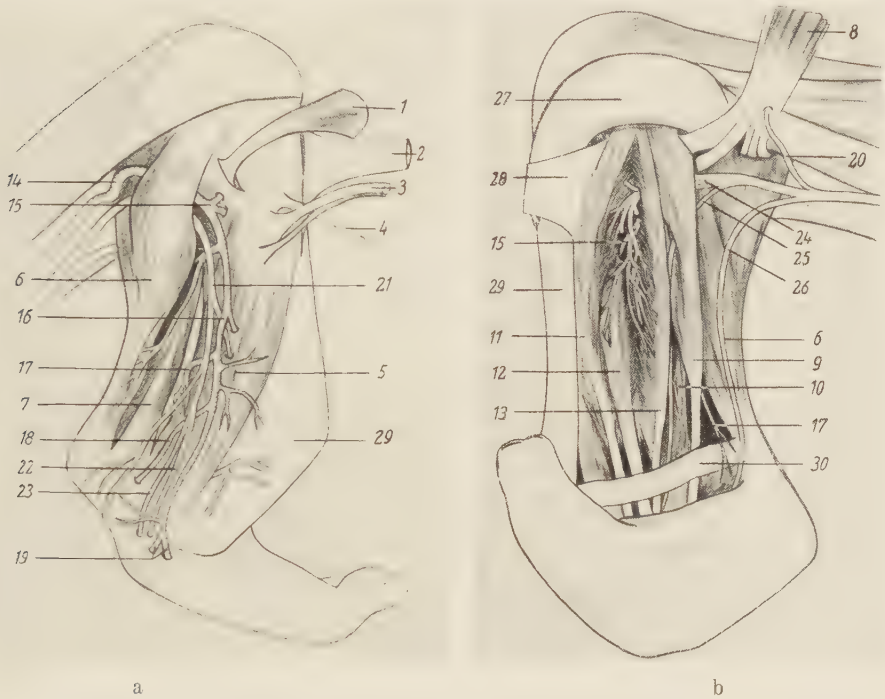


Abb. 12. Die Gefäße und Nerven des Unterschenkels von medial (a) und lateral (b). Die Fascia cruris ist bis auf einen kleinen Rest entfernt. Die einzelnen Muskeln sind auseinander gezogen. Die Ansatzsehne des M. biceps femoris ist emporgeschlagen (mit Anfangsstück des N. cutaneus surae lateralis). Die Endsehnen der Mm. sartorius, semimembranosus, semitendinosus und gracilis sind nach ventral aufgeklappt. 1 M. semimembranosus, 2 M. sartorius, 3 M. semitendinosus, 4 M. gracilis, 5 M. tibialis posterior, 6 M. triceps surae, 7 M. flexor hallucis longus, 8 M. biceps femoris, 9 M. peroneus longus, 10 M. peroneus brevis, 11 M. tibialis anterior, 12 M. extensor hallucis longus, 13 M. extensor digitorum longus, 14 A. poplitea, 15 A. tibialis anterior, 16 A. tibialis posterior, 17 A. peronea, 18 A. plantaris lateralis, 19 Ramus profundus und superfic. der A. plantaris medialis, 20 N. cutaneus surae lateralis, 21 N. tibialis, 22 N. plantaris medialis, 23 N. plantaris lateralis, 24 N. peroneus profundus, 25 N. peroneus superficialis, 26 N. suralis, 27 Patella, 28 Rest der Fascia cruris, 29 Tibia, 30 Lig. transversum cruris.

gelenkes (Abb. 7a). Der N. ischiadicus teilt sich in den N. peroneus communis und den N. tibialis noch vor der Überkreuzung durch das Caput longum des M. biceps femoris. Die Muskeläste für die Beugergruppe am Oberschenkel gehen

zum Teil erst nach der Teilung ab (Abb. 7b). Vom N. peroneus communis trennt sich der zarte N. cutaneus surae lateralis, der am gebeugten Knie das Endstück des M. biceps femoris durchdringt (Abb. 12b), um an die laterale Seite des Unterschenkels zu gelangen. Auf der gleichen Höhe gibt der N. peroneus communis auch den N. suralis ab. Dieser tritt auf die laterale Seite des Fußes über und endet an der Spitze der zweiten Zehe. Bevor der N. peroneus den M. peroneus longus durchdringt, trennt er sich in einen oberflächlichen und einen tiefen Ast (Abb. 12b). Der oberflächliche bleibt im Fibularisfach und gibt Äste an die beiden Mm. peronei ab. Nach dem Durchtritt durch die Fascia cruris erfolgt die Zweiteilung in die die Haut des Fußrückens versorgenden Nn. cutanei dorsales pedis medialis und intermedius. Der tieferliegende N. peroneus profundus dringt durch die proximalsten Anteile der Mm. peroneus longus und extensor digitorum longus und trifft zwischen letzterem und dem M. tibialis anterior mit der A. tibialis anterior zusammen (Abb. 12b). Mehrere Äste innervieren die Muskeln des Streckerfaches des Unterschenkels. Der N. peroneus profundus überquert die A. dorsalis pedis (Abb. 13b) und teilt sich in zwei N. digitales dorsales für die beiden Zehen. Der N. tibialis begleitet lateral die A. und V. poplitea. Zunächst gibt er einen starken, sich später verzweigenden Ast für den M. gastrocnemius und den M. soleus ab. Weitere Muskeläste versorgen den M. popliteus und die tiefen Beuger des Unterschenkels. Die Aufteilung in die beiden Endäste, den N. plantaris lateralis und den N. plantaris medialis (Abb. 12a), erfolgt auf derselben Höhe wie die Trennung der A. tibialis posterior in die Aa. plantares. Mit dem entsprechenden Gefäß zieht der N. plantaris medialis unter dem M. abductor hallucis durch (Abb. 13a). Dann teilt er sich in drei gleich starke Äste, von denen die beiden medialen sich wieder zu einem die Großzehe versorgenden N. digitalis plantaris proprius vereinigen (Abb. 13a). Der dritte Ast verbindet sich durch eine Anastomose mit dem tiefen Ast des N. plantaris lateralis und läuft ebenfalls in Nn. digitales plantares proprii aus. Aus dem N. plantaris medialis wird die ganze Eminentia plantaris medialis innerviert. Der N. plantaris lateralis ist bedeutend zarter als der medialis. Sein oberflächlicher Ast versorgt die Eminentia plantaris lateralis und endigt als N. digitalis plantaris proprius an der lateralen Seite der zweiten Zehe.

Diskussion der Ergebnisse.

Als Ursache für das Zustandekommen von „Defekten“ wurden früher vorwiegend exogene Faktoren verantwortlich gemacht, wie traumatische Schädigungen des Foetus in den ersten Schwangerschaftsmonaten, intrauterine Tibiafraktur, raumbeengende Prozesse im Uterus, abnorme Enge oder Strangbildungen des Amnions, toxische Schädigungen des Foetus durch Alkohol, Koffein, Nikotin, Blei oder Morphium, foetale Erkrankungen wie Rachitis und Syphilis. Die Unhaltbarkeit all dieser Entstehungstheorien braucht hier nicht weiter diskutiert zu werden. Für eine endogene Verursachung spricht der Nachweis von hereditären Fällen kongenitalen Fibuladefektes. SCHARFF (1909) wies bei seinen 55 beob-

achteten Fällen in 3,6%, HAUDEK (1896) bei 103 Fällen in 5,8%, Heredität nach. Dieser geringe Prozentsatz läßt sich dadurch erklären, daß es sich um ein rezessiv gebundenes Erbleiden handelt, welches durch mehrere Generationen latent bleiben kann.

RABAUD (1924) konnte einen Mäusestamm 7 Jahre lang verfolgen, in welchem sich doppelseitiger Tibiadeфекt rezessiv vererbte. ASCHNER und ENGELMANN (1928) konnten einen Genkomplex für Röhrenknochenhypoplasie und -aplasie nachweisen, dessen gestaltender (phänotypischer) Wirkungsbereich durch endogene Lokalisationsfaktoren bestimmt wurde.

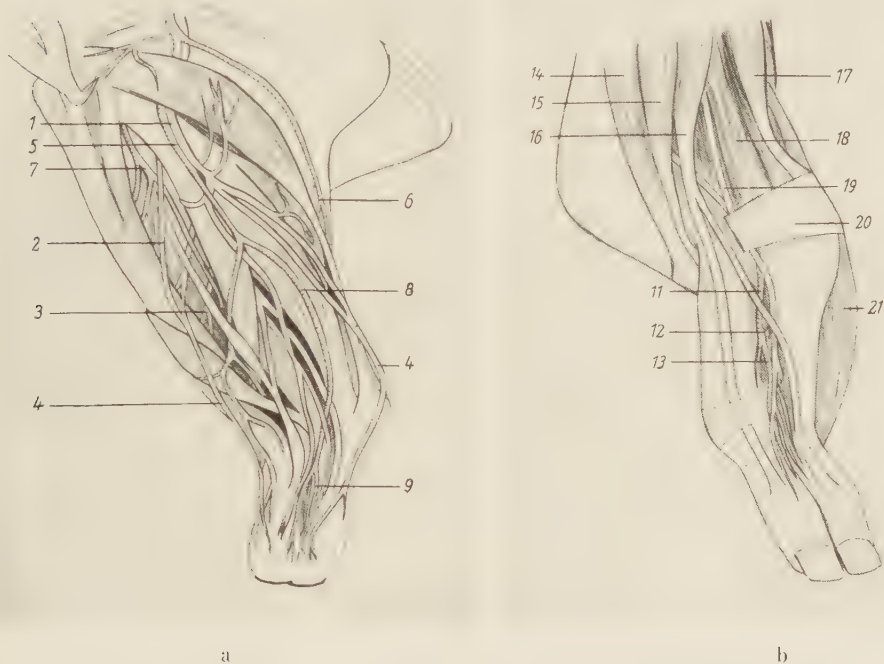


Abb. 13. Gefäße und Nerven der Planta (a) und des Dorsum (b) pedis. 1 N. plantaris medialis, 2 N. plantaris lateralis, Ramus superficialis, 3 N. plantaris lateralis, Ramus profundus, 4 N. digitalis plantaris proprius, 5 A. plantaris medialis, Ramus profundus, 6 A. plantaris medialis, Ramus superficialis, 7 A. plantaris lateralis, 8 A. metatarsæ plantaris, 9 A. digitalis plantaris, 10 A. tibialis anterior, 11 A. dorsalis pedis, 12 Ramus perforans der A. dorsalis pedis, 13 A. metatarsæ dorsalis, 14 M. tibialis anterior, 15 M. extensor hallucis longus, 16 M. extensor digitorum longus, 17 M. peroneus longus, 18 M. peroneus brevis, 19 N. peroneus profundus, 20 Teil des Lig. cruciforme, 21 Eminentia plantaris lateralis.

In unserem Falle ließ sich keinerlei familiäre Belastung nachweisen. Fassen wir die wichtigsten Befunde nochmals kurz zusammen! Am Skelettsystem fanden wir totale Aplasie der Fibula und deren Ersatz durch ein fibröses Band sowie eine starke Verkürzung und Krümmung der Tibia. Es sind nur zwei Fußwurzelknochen vorhanden, die als Calcaneus und Talus gedeutet werden. Die beiden

vorhandenen Zehen sind durch eine totale Weichteilsyndaktylie miteinander verbunden. Die zweite Zehe zeigt Hypophalangie. Am Kniegelenk ist die Patella nach lateral luxiert. Das Ligamentum collaterale laterale fehlt. Die Ligamenta cruciata sind verfettet. Das Sprunggelenk ist hochgradig deformiert. Der *M. quadriceps femoris* ist nach lateral verlagert und seine Streckfunktion in eine Beugefunktion umgewandelt. Die Muskeln des Unterschenkels sind vollzählig vorhanden. Ihre Ursprungsstellen sind zum Teil, den gegebenen Verhältnissen entsprechend, atypisch. Die Ansatzstellen weichen besonders am Fußskelett erheblich von der Norm ab. Am Fuß fehlt die dorsale Muskulatur vollständig. Die Plantarmuskulatur ist unvollständig und wenig differenziert. Die peripheren Bahnen zeigen einen sehr tiefen Abgang der *A. peronea*. Die *A. plantaris lateralis* ist viel dünner als die *A. plantaris medialis*. Die Gefäß- und Nervenäste am Fuß sind entsprechend den kleineren Versorgungsgebieten wenig zahlreich.

Es handelt sich bei der beschriebenen Minusform der Strahlenzahl der unteren Extremität um eine Kombination eines totalen Fibuladefektes mit einer Rückbildung des 3., 4. und 5. Zehenstrahles und der meisten Fußwurzelknochen, einer Hypophalangie am 2. Zehenstrahl und einer totalen Weichteilsyndaktylie zwischen 1. und 2. Zehe. Diese äußerst hochgradige Minusform setzt die von WERTHEMANN (1952) angeführten vier Fälle noch um eine weitere Stufe fort. Die Normabweichungen des Muskelsystems und der peripheren Bahnen lassen sich zwangslos als Folgen der primären Störung in der Skelettanlage erklären. Die Muskeln des Beines entwickeln sich aus der von verdichtetem Mesenchym gebildeten Vormuskelmasse, welche die axiale Skelettanlage umgibt. Dieses gemeinsame Muskelblastem beginnt sich bei Embryonen von etwa 11 mm Länge am proximalen Teil des Beines in einzelne Muskelgruppen und Muskeln zu differenzieren. Die Muskelgruppen sondern sich aus dem gemeinsamen Muskelblastem um die zugehörigen Nerven herum aus. Von diesen Zentren dehnen sich die einzelnen Muskeln allmählich gegen Ursprung und Ansatz hin aus. In unserem Falle haben sie entweder ihren normalen Ursprungsort oder einen entsprechenden Ersatz dafür, z. B. die laterale Tibiafläche statt der Fibula, gefunden. Durch das Fehlen der meisten Ansatzstellen am Fußskelett sind dort zahlreiche abnorme Insertionen entstanden. Die Unvollständigkeit und die schlechte Differenzierung der Muskulatur des Fußes läßt sich auf die gleiche Weise erklären. Gefäße und Nerven sind ebenfalls wegen des kleineren Versorgungsgebietes weniger stark verzweigt und weniger kräftig ausgebildet.

Jede Mißbildung ist ein „entwicklungsphysiologisches Naturexperiment, das uns bei richtiger Deutung einen Zugang eröffnet zu den gestaltenden Kräften des normalen Geschehens“ (FALLER 1948) und uns dessen Planung wenigstens ahnen läßt. Der beschriebene Fall erscheint uns geeignet, über die wechselseitige Abhängigkeit von Skelett, Muskelsystem und peripheren Bahnen beim Menschen einige Auskunft zu geben. Passiver und aktiver Bewegungsapparat bilden eine funktionelle Einheit. Doch werden beide, obschon ihre Anlagepläne aufeinander

abgestimmt sind, weitgehend unabhängig voneinander realisiert. Störungen in der Anlage des einen wirken sich verhältnismäßig wenig auf die Anlage des anderen aus. Selbst eine so ausgesprochene Minusvariante der Strahlenzahl der unteren Extremität hat nur geringen Einfluß auf die Ausbildung des ganzen aktiven Bewegungsapparates und seiner Gefäß- und Nervenversorgung. Er wird auch dort in allen Einzelmuskeln angelegt, wo diese im Hinblick auf die veränderte Ausbildung des passiven Bewegungsapparates ihre normale Funktion verloren haben. Während das Muskelsystem noch eine gewisse, wenn auch beschränkte Anpassungsfähigkeit an die Veränderungen der Skelettverhältnisse zeigt, folgt die Anlage der Gefäß- und Nervenbahnen ihrem eigenen ursprünglichen Plan, der selbst bei einer so schweren Skelettmißbildung wie der beschriebenen kaum verändert erscheint.

Schrifttum.

Literaturangaben siehe Literaturverzeichnis „Rückläufige Schwankungen der Extremitätenstrahlen“ S. 145—150, Handbuchbeitrag WERTHEMANN, A. Die Entwicklungsstörungen der Extremitäten. Handb. spez. path. Anat. (Lubarsch-Henke-Rössle) Band 9, Teil 6. Berlin-Göttingen-Heidelberg 1952.

Unser Verzeichnis beschränkt sich auf Arbeiten nach 1900, die bei WERTHEMANN nicht genannt werden:

BARUCH, M., Beitrag zur Therapie der kongenitalen Defekte am Unterschenkel. Inaug.-Diss. Freiburg i. Br. 1908.

FALLER, A., Über die Beziehungen der Pars condylica des Adductor magnus mit dem Semimembraceus. Acta anat. **6**, 92 (1948).

LAURENTIE, R., Etude morphologique et anatomopathologique de l'absence congénitale du Péroné. Thèse. Paris 1938.

MERCAT, Y., Etude sur quelques cas d'absence congénitale du Péroné. Thèse. Paris 1926.

SARTON, D. G., Contribution à l'étude du traitement de l'absence congénitale du péroné. These. Lille 1928.

SCHARFF, A., Über kongenitalen Defekt der Fibula. Zschr. orthop. Chir. **23**, 391 (1900).

SEBAG, L., Le Tibia de l'absence congénitale du Péroné. Thèse. Paris 1924.

WESTHOLTER, A., Über kongenitalen Fibuladefekt. Inaug.-Diss. Münster i. W. 1938.

